

혈장 보충 요법을 받지 않고 수술을 시행한 혈액 응고 인자 VII (factor VII) 결핍증 1 예

국립경향병원 내과 황남철*, 백호희, 진규락, 이권진, 조만구, 김영송, 김소연, 김윤권

서론

선천성 혈액 응고인자 VII 결핍증은 1951 년 Alexander 등이 처음 보고한 이래 500,000 명당 1 명의 유병율을 갖는 희귀한 질환으로, 이는 수술을 할 때 수술의 종류에 따라서는 출혈을 할 가능성이 있기 때문에 수술 전에 혈장 보충 요법을 받아야 하는 것으로 알려져 있으며 그동안 국내에 보고된 환자들 중 수술을 한 3 명의 환자가 수술 전 혈장 보충 요법을 받았으나 혈장 보충 요법을 받지 않고 성공적으로 수술을 시행한 예가 없어, 저자들은 서해 탈장 및 혈액 응고 장애를 보인 환자에서 혈액 응고 인자 VII 결핍증을 진단하고, 혈장 보충 요법 없이 성공적으로 수술을 시행하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

21 세 남자환자는 평소 간헐적으로 비출혈을 보여오던 중, 내원 2 개월 전부터 우측 서해 탈장 소견 보여 수술을 하기 위해 입원하였다. 과거력에 특별한 악소를 복용한 병력은 없었으며 가족력에도 특이 사항 없었다.

내원 당시 피부에서의 출혈 경향은 보이지 않았으며 우측 서해부의 종괴가 만져지는 것 이외에 다른 종괴는 없었고, 배부 및 사지 소견에 관절 증창등의 특이 소견 없었다. 혈액 검사상 혈색소 14.5 g/dL, albumin 4.3 mg/dL, BUN 13.4 mg/dL, creatinine 0.95 mg/dL 이었다. 혈액 응고 검사상 PT 13.8 second (INR 1.50) 로 연장되어 있었고 4 일 뒤 다시 시행한 검사상 PT 13.7 second (INR 1.48) 나외 mixing test 시행하여 PT 는 11.8 second (INR 1.09) 로 교정되는 것을 확인한 후, 환자 및 가족들의 혈액 응고 인자 II, V, VII, VIII, IX, X, XI 을 측정하였으며, 혈액 응고 인자 VII 이 감소되어 있었으나 혈장 보충 요법 시행하지 않고 McVay 법으로 우측 서해 탈장 수술을 성공적으로 시행하였으며, 수술 후 수술 부위의 출혈 소견 보이지 않고 현재는 간헐적인 비출혈 있어 외래 추적중이다.

급성 전골수구성 백혈병(APL)에서 CD34 발현의 임상적 소견 및 예후에 미치는 역할

진남대학교 의과대학 내과학교실, 임상병리학교실¹

이재승*, 조상희, 양태영, 박형선, 정익주, 조 덕¹, 양동욱¹, 김경준

배경: APL은 임상적으로 특징적인 전골수구 형태, 출혈성 경향, t(15;17), PML-RAR α (+), ATRA에 의해 완전 관해 등을 보인다. 또한 면역학적 표지자 검사상 CD13⁺, CD33⁺, CD9⁺, HLA-DR⁺, CD14⁺ 등의 소견을 보이며, 20-30%에서는 CD34⁺을 보인다. CD34⁺ APL 세포들은 미성숙한 세포들로 구성되어 있어서 분화유도제제 등에 반응율이 낮을 것으로 추정되며, 백혈구 증가증, 미세/지괴립성 형태, CD2 및 bcr3 isoform의 발현과 관련이 있는 것으로 알려져 있으나, 예후 인자로서의 역할에 대해서는 아직 불명확하다. 연구자들은 APL 환자에서 CD34 발현 유무에 따른 APL 세포들의 형태학적, 임상적 특징 및 예후에 미치는 영향을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법: 1995년 1월-2001년 7월까지 진남대학교병원에서 t(15;17)이나 PML-RAR α 가 양성되었던 APL 환자중 CD34에 대한 면역표지자 검사가 시행되었던 38례를 대상으로 하였다. CD34⁺는 20% 이상의 골수아세포가 반응하는 경우로 정의하였다. 관해유도요법으로는 32례는 ATRA (45 mg/m²/일)를 경구 투여하거나 idarubicin (IDA)(12 mg/m²/일)을 3-4일간 병용 투여하였으며, 4례는 복합항암화학요법(IDA/ara-C 또는 BH-AC)이 시행되었다. 공고요법은 IDA, amsacrine 또는 mitoxanthrone과 ara-C 또는 etoposide 등을 병합하여 2-4 주기가 시행되었으며, 2례에서는 동종 골수 이식이 시행되었다. 유지요법으로는 ATRA (45 mg/m²/일)를 3개월 간격으로 15일 동안 2년간 투여하였다.

결과: 대상 환자중 남자는 14명, 여자는 24명이었으며, 중앙 연령은 40세(범위, 16-64)였다. CD34는 APL 세포의 11.2 \pm 2.9%(범위, 0-71.3%)에서 발현되었으며, 38례중 7례(18.4%)에서 CD34⁺를 보였다. 형태학적(30례)으로 지괴립성 형태는 CD34⁺군 50%(3/6), CD34⁻군 8.3%(2/24)로 유의한 차이를 보였다($p = 0.014$). 진단시 백혈구치는 CD34⁺군 32,267 \pm 9,793, CD34⁻군 6,833 \pm 2,259로 CD34⁺ 환자들에서 유의하게 높았으나($p = 0.02$), 성비, 연령, 혈색소, 혈소판치 및 골수모구치, 다른 면역표지자와의 연관성 등은 CD34 발현 유무에 따라서 차이가 없었다. 평가가 가능하였던 34례 환자들의 완전 관해율은 CD34 발현 유무에 따라 차이가 있었으나, 전체 생존 기간($p = 0.002$) 및 무질병 생존기간($p = 0.04$)은 CD34⁺ 환자들에서 유의하게 낮았다.

결론: APL에서 CD34⁺ 환자들은 비진행적인 형태가 많아 진단시 주의가 요하며, 임상적으로 백혈구증가증과 동반되고, 치료에 대한 장기 생존율도 불량하였다. 따라서 APL에서 CD34의 발현은 불량한 예후 인자로 간주되어야 할 것으로 사료된다.